16 1895

Aus der Augenklinik zu Kiel.

LANE LIBRARY. STANFORD UNIVERSITY

Ein Beitrag

zur

Kenntnis der Retinitis pigmentosa.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät in Kiel

vorgelegt von

Georg Reinecke,

approb. Arzt aus Hoya, Prov. Hannover.

KIEL.

Druck von L. Handorff.

1894.

Aus der Augenklinik zu Kiel.

Ein Beitrag

zur

Kenntnis der Retinitis pigmentosa.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät in Kiel

vorgelegt von

Georg Reinecke,

approb. Arzt aus Hoya, Prov. Hannover.

KIEL.

Druck von L. Handorff.

1894.

No. 39.
Rektoratsjahr 1894/95.

Referent: Völckers.

Zum Druck genehmigt:
Quincke.
p. t. Decan.

Seinem teuren Vater

in Liebe und Dankbarkeit

zugeeignet

vom

Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153319_0253

Zu denjenigen Erkrankungen des Auges, die trotz der mannigfachsten Bemühungen, Klarheit zu erlangen, in ätiologischer Hinsicht — wenn wir offen sein wollen — noch in absolutes Dunkel gehüllt sind, gehört auch die retinitis pigmentosa, die Pigment-Degeneration der Netzhaut.

Um so grösser aber dürfte bei dem nicht gerade häufigen Vorkommen des Leidens das Bedürfniss nach möglichst grossen Statistiken sein, die durch Berücksichtigung der in ursächlicher Beziehung angeschuldigten Momente geeignet sind, unsere Anschauungen über diese Erkrankung zu festigen.

Zu diesem Zweck haben wir 100 Fälle von retinitis pigmentosa aus den Journalen der hiesigen Kgl. Augenklinik ausgezogen.

Die Kenntnis des Leidens und seiner traurigen Bedeutung für die von ihm Betroffenen reicht bis weit vor die Entdeckung des Augenspiegels. Man hatte allerdings keinen einheitlichen Namen für die Summe der Symptome, sondern sprach kurz nach der für den Laien auffälligsten Erscheinung von Nachtblindheit oder, wie der Volksmund sagt, Hühnerblindheit.

Auch die anatomischen Mitteilungen über Auftreten von Pigment in der Netzhaut reichen bis in jene Zeit. Von Ammon[1]) gab eine Abbildung einer solchen »getigerten Netzhaut«, wie er sich ausdrückte.

Doch erst die Entdeckung des Augenspiegels brachte die Möglichkeit, am Lebenden die Veränderungen der Netzhaut, die für die retinitis pigmentosa so charakteristisch sind, zu beobachten und sie mit den subjektiven Angaben des Patienten zu vereinigen zu einem Krankheitsbilde.

Den Anfang von Mitteilungen diesbezüglicher Art machte im Jahre 1853 der Holländer van Trigt[2]).

Dass indess in Deutschland dem Meister aller Augenärzte jener Zeit, Albrecht von Gräfe, das ophthalmoskopische Bild und

---

[1]) v. Ammon, klin. Darstellungen d. Krankh. und Bildungsfehler etc. Teil I. Taf. XIX. Fig. 9. 10.

[2]) van Trigt, De oogspiegel. Nederl. Lancet. 3 Ser. 2. Jahrg. p. 492.

die Gesichtsfeld - Beschränkung damals bereits bekannt war, geht aus einer Mitteilung des Dr. A. Mooren[1]) in seinem trefflichen Aufsatz über retinitis pigmentosa hervor.

Bald war die Kenntnis des Augenspiegelbefundes und des wesentlichsten Symptomencomplexes Gemeingut aller Fachleute. Man sprach kurz von morbus Arianus — eine traurige Entschädigung für einen Marquis Ariani[2]), an dem das Krankheitsbild besonders schön zu beobachten war.

1857 kamen die ersten pathologisch-anatomischen Mitteilungen von Donders[3]). Er sprach sich dahin aus[4]), dass das Pigment aus dem, während einer chronischen retinitis ausgeschiedenen exsudat, also in der retina entstehe — eine Ansicht, die nach unserem heutigen Wissen zwar irrtümlich war, aber das Gute mit sich brachte, dass die Angelegenheit, nachdem andere zu abweichenden Ansichten gelangt, discutirt und so am besten für die Erkenntnis gefördert wurde.

Schon 1858 brachte H. Müller[5]) einen Fall zur Kenntnis, durch den er beweisen zu können glaubte, dass das Pigment von der Choroidea her und zwar aus dem tapetum nigrum eindringe in die retina.

Ausdrücklich hob er hervor, dass von dieser Art Pigmentirung die in Gefolge von Netzhautblutungen entstandene zu unterscheiden sei.

Junge[6]) und Schweigger,[7]) die fast gleichzeitig Untersuchungen über denselben Gegenstand gemacht hatten, waren zu ähnlichen Resultaten gelangt.

---

[1]) Klin. Monatsblätter für Augenheilkunde. Jahrgang 1863 pag. 93.

[2]) ebendort, pag. 94.

[3]) Beitrag z. patholog. Anat. d. Auges.
2" Pigmentbildung in der Netzhaut. V. Gr. Arch. III. 1. S. 139—150.

[4]) Die Inhaltsangaben der herangezogenen Schriften sind dem Gedanken nach der Abhandlung v. Leber i. d. Handb. der ges. Augenheilkunde, red. v. Prof. Alfred Graefe u. Prof. Theod. Saemisch entnommen, woher auch die Litteraturangaben stammen.

[5]) H. Müller. Befund a. d. Augen eines 75-jährigen, fast blinden Mannes. Sitzungsber. d. phys. med. Ges. in Würzburg. X. S. 147—151.

[6]) Junge, Beitrag zur patholog. anat. der getigerten Netzhaut. v. Gr. Arch. V. 1. S. 49—95.

[7]) Schweigger, Untersuchungen über pigm. Netzhaut. v. Gr. Arch. V. 1. s. 96—111.

Einige Jahre später veröffentlichte wiederum Donders in der Dissertation von Maes[1]) die Resultate, die sich ergeben hatten bei der patholog. anatom. Untersuchung eines an retinitis pigm. ohne weitere Complikationen erkrankten Auges —, denn die bisher untersuchten bulbi waren gleichzeitig noch mit anderen Leiden behaftet und die retinit. pigm. vielleicht nur eine Folge von diesen zu chronischen Entzündungen führenden Prozessen. Er sprach sich jetzt dahin aus, dass das Pigment zwar in der retina selbst sich vermehre — entsprechend seiner früheren Anschauung — dass indess dasselbe abzustammen scheine von dem Pigmentepithel der Choroidea.

Wie berechtigt diese Anschauung war, lehrt uns, wie wir sehen werden, das Ergebnis späterer Untersuchungen.

Leider widerfuhr dieser Dissertation das gleiche Schicksal, wie so vielen anderen: sie wurde ad acta gelegt und kaum Notiz von ihr genommen. Vielmehr gewann für die ächte Pigmentdegeneration die Anschauung immer mehr Boden, dass das Pigment nur in der retina gebildet würde. Wie? war natürlich dunkel. So schreibt in dem vorerwähnten Aufsatz Dr. A. Mooren: »In allen Fällen nimmt man wahr, dass die erste Bildungsstätte des Pigments die innere Netzhautseite ist. Nicht blos ist hier durchgehends die Anhäufung am stärksten, sondern man hat auch bei Kindern mehrmals Gelegenheit zur Beobachtung, dass das Schlussglied des Pigmentgürtels teils nach der Aussenseite zu entweder ganz fehlt, oder nur durch einige Punkte angedeutet ist.«

Schweigger[2]) berichtet im gleichen Jahre (1863) von einem Fall, wo bei gänzlich intactem tapetum typische Ablagerung von Pigment längs der Gefässe vorhanden war.

Neben dieser Auffassung behauptete sich die von H. Müller aufgestellte. So äussert Th. Sämisch[3]) sich in einem Referat über eine Arbeit von Dr. Bolling Pope[4]): »Verf. spricht es als ganz bestimmt aus, dass das in der retina vorhandene Pigment

---

[1]) Maes, over torpor retinae. 2. Jahresbericht der Utrechter Augenklinik. Utrecht. pag. 263—265.

[2]) Schweigger, v. Gr. Arch. IX. 1. S. 205.

[3]) Kl. Monatsblätter für Augenheilkunde 1863. pag. 317.

[4]) Über retinitis pigmentosa, insbesondere den Mechanismus der Entstehung von Pigment i. d. retina von Dr. Bolling Pope. Würzburger medic. Zeitschrift Bd. III. S. 244 ff.

vom Epithel der Chorioidea stammt, also nicht, wie Donders aus seinen Beobachtungen schloss, in der Netzhaut neugebildet sei.«

Im Laufe der sechziger Jahre wurde embryologisch festgestellt, dass das Choroidal-Epithel nicht der Choroidea zuzurechnen sei, vielmehr dem äusseren Blatt des secundären Augenbläschens entspräche.

Natürlich rief diese Thatsache eine Aenderung der Anschauungen über die retinitis pigmentosa hervor. Vor allem wurde sie nunmehr unabhängig gemacht von einer initialen Choroiditis.

1872 teilte Landolt[1]) das Ergebnis von ophthalmoskopisch und demnächst anatomisch untersuchten Augen mit, an denen bei ausgesprochenen retinitis pigmentosa Veränderungen der Choroidea nur in sehr unbedeutender Weise vorhanden waren. 1877 schreibt Leber in der auf Seite 6 Anm. 4 angeführten Abhandlung: »Man glaubte früher zwei wesentlich verschiedene Prozesse auseinander halten zu müssen, eine Choroiditis mit secundärer Pigmentirung der Netzhaut, wobei man die Pigmentbildung v. d. Epithel-Schicht ableitete, und eine eigentliche retinitis pigmentosa, die man für einen von der Aderhaut ganz unabhängigen Prozess ansah, und bei welcher man das Pigment« »autochthon« in der Netzhaut entstehen liess. Indessen hat sich jetzt herausgestellt, dass in beiden Fällen das Netzhautpigment von der Epithel-Schicht abzuleiten ist, und dass auch die sonstigen feineren Veränderungen in beiden Fällen ganz übereinstimmen, dass also nur eine Art von Pigmentdegeneration der Netzhaut vorkommt.«

Hier lesen wir auch statt des früher gebräuchlichen retinitis pigmentosa »Pigment-Degeneration.» Es war somit zum mindesten zweifelhaft geworden, ob ein Entzündungsprocess als Ursache der Veränderungen anzusprechen sei.

Ueber die Entstehung des Pigments aber werden wir von dem gleichen Autor in dem angeführten Werk aufgeklärt: »besonders in die Augen fallend ist die Pigment-Neubildung. So viel ich gefunden habe, ist das Pigment immer in Zellen eingeschlossen.

Durch Aneinanderlagerung bilden sie grosse schwarze Massen, die an Menge oft bei weitem die geringe Quantität des durch atrophie an anderen Stellen frei gewordenen Pigments überwiegen. Eine hamatogene Entstehung dieses Pigments ist nicht nachweisbar, man findet in der Regel keine Blutungen, oder, wo sie vorhanden sind,

[1]) v. Gr. Arch. XVIII. 1. S. 325—348.

können sie als zufällige Complicationen betrachtet werden; man schreibt daher die Entstehung gewöhnlich einer spec. Eigentümlichkeit der auch im normalen Zustande Pigment führenden Zellen der Epithelschicht zu. (Virchow).«

Wie recht also hatte Donders gehabt! Wie gut aber hatten hatten auch hinsichtlich der Herkunft des Pigments H. Müller u. a. beobachtet!

Der heutige Standpunkt der patholog. Anatomie ist kurz folgender[1]): Ophthalmoskopisch finden wir hauptsächlich zwischen Äquator und hinterem Pol. Anhäufungen von Pigment, das in vielen Fällen in auffälliger Weise dem Verlauf der retinalen Gefässe folgt. Es tritt in den frühesten Stadien der Beobachtung in Form feiner Pünktchen auf. Später mit der Vermehrung der pigmentführenden Zellen nimmt es in typischer Weise die Gestalt von Knochenkörperchen an. Das Pigment ist durch sämtliche Schichten der retina verbreitet.

Die papilla nervi optici zeigt in allen vorgeschrittenen Fällen eine weissliche Verfärbung als Zeichen der atrophie.

Mikroskopisch ist hyaline Degeneration der Gefässwände und obliteration der feineren Ästchen nachzuweisen.

Das Stützgewebe der nervösen Elemente ist stark gewuchert, in späteren Stadien geschrumpft. Die zelligen nervösen Elemente gehen mit der Weiterverbreitung des letzteren Prozesses unter.

Das tapetum nigrum ist stellenweise atrophisch. Die ausgewanderten Pigmentzellen sind stark vermehrt.

Die limitaus externa zeigt drüsige Neubildungen.

Ob eine Entzündung vorliegt, steht auch heute noch nicht fest. Man spricht daher besser von Pigmentdegeneration der Netzhaut oder von sklerosis retinae.

Zu dem ophthalmoskopischen Befunde kommt ein solch wohl charakterisirtes klinisches Bild, dass die Diagnose leicht auch ohne Augenspiegel zu stellen wäre.

Die Patienten bemerken, falls sie schon alt genug sind, dass ihr Sehvermögen unverhältnismässig schnell mit abnehmender Tageshelligkeit schwindet und dass sie mit zunehmender Dämmerung überhaupt nichts mehr zu sehen vermögen.

Wir lasen wiederholt in den anamnestischen Notizen der

---

[1]) Dr. O. Haab, patholog. Anat. des Auges, in dem Lehrbuch der patholog. Anatomie v. Ernst Ziegler VII. Aufl.

Journale, wie bei Kindern als 1. Symptom der Krankheit von den Eltern bemerkt war, dass sie in der Dämmerung gegen Tisch und Stühle anliefen.

Mooren schildert in dem mehrfach erwähnten Aufsatz das Verhalten der Befallenen. „Werden die Patienten," so schreibt er „durch die Verhältnisse gezwungen, sich des Abends auf die Strasse zu begeben, so richten sie ihren Blick instinktmässig in die Höhe zu dem weniger dunklen Streif des Himmels, der sich zwischen den Firsten der Häuser hinzieht, um diesen schwachen Dämmerschein als leitende Bahn zu benutzen."

Die retina ist also unterempfindlich im Vergleich zur Norm geworden.

Bald wird sie in ihren peripheren Teilen absolut unempfindlich: das Gesichtsfeld ist hier concentrisch, im allgemeinen nicht ganz gleichmässig auf beiden Augen eingeschränkt; das centrale Sehen, vorläufig noch durchaus gut, nimmt mit dem stetigen Schwunde der noch Licht percipirenden Elemente auch allmählich ab, bis S = O wird.

Die Zeitdauer, bis zu diesem traurigen Ende schwankt innerhalb sehr weiter Grenzen.

Ganz ausnahmsweise fehlt das Symptom der Hemeralopie, oder es wird gar in der Dämmerung am besten gesehen.

Unter unseren Fällen ist ein 55 Jahre alter Schuster, der helles Sonnenlicht nicht vertragen kann, und ein 25 jähriges Mädchen, das bei dem charakteristischen ophthalmoskopischen Befunde angab, in der Dämmerung besser zu sehen als am hellen Tage.

Zu den Seltenheiten müssen wir die Beobachtung rechnen, dass bei einem annähernd absoluten Centralskotom noch ein excentrisches Gesichtsfeld erhalten ist.

Auch ein solcher Fall ist unter den unsrigen. Die fragliche Person ist 25 Jahr alt und auf lues verdächtig, es entspricht daher der Befund durchaus den Angaben der Autoren, die solch abweichende Verhältnisse bei Syphilitischen fanden (Leber). Vom Gesichtsfeld ist rechts nur noch ein ungefähr ringförmiger Streif, links oben und unten nur mehr je ein Feld von geringer Ausdehnung erhalten. In der Gegend des Fixirpunktes wird nur ganz vorübergehend der helle Körper wahrgenommen.

Der Farbensinn pflegt anfänglich nicht herabgesetzt zu sein. Wir fanden unter unseren 100 Fällen nur einmal absolute Farben-

blindheit bei S = 1 und Se. mässig eingeschränkt, und einmal herabgesetzten Farbensinn bei bereits vorgeschrittener atrophia nervi optici. Ob für ersteren Fall die Krankheit zu beschuldigen ist, scheint zum mindesten sehr zweifelhaft zu sein; im anderen Falle würden die anatomischen Verhältnisse die Thatsache leicht erklären können.

Schmerzen pflegt der Process im allgemeinen nicht hervorzurufen. Von unseren Patienten ist nur einmal Klage darüber geführt. Es handelte sich um eine 68 Jahre alte Frau, bei der seit 5 Tagen sich eine bedeutende Verschlechterung des Sehvermögens gleichzeitig mit heftigen Schmerzen im Kopf eingestellt hatte. Das ophthalmoskopische Bild war das gewohnte. Einen Anhaltspunkt für die subjektiven Angaben bot es nicht.

Die Erkrankung befällt beide Augen gleichzeitig. Einseitiges Auftreten kommt zuweilen vor, wenn lues dem Leiden zu Grunde liegt,gehört aber ohne diese Ätiologie zu den grössten Seltenheiten (Leber).

Unter unserem Material war 1 Fall einseitiger Erkrankung verzeichnet. Für überstandene syphilis waren Anzeichen nicht vorhanden. Es handelte sich um die 44 Jahre alte Ehefrau Therese Pr. aus Hamburg. Dieselbe schielte früher. Abends sieht sie seit längerer Zeit schlechter wie früher, in neuerer Zeit hat S. abgenommen. Nähere Angaben über die Zeit der Erkrankung weiss Patientin nicht zu machen.

Bei der Untersuchung wurde auf dem o. d. eine Hypermetropie von 1,5 D. bei einer Sehschärfe von 20/100 festgestellt. Andere Veränderungen fehlten. Auf o. s. zählte Patient Finger in der Entfernung von ½. Se. war stark eingeschränkt, ophthalmoskopisch wurde im Verlaufe eines Gefässes an der temporalen Seite Pigment Schollen, an der äussersten Peripherie der medialen Seite mehr diffuse Pigmentirung gesehen.

Das typische Bild fehlt hier also, und es bleibt zweifelhaft, ob wir den Fall der ächten Pigmentdegeneration zuzählen sollen.

Das Leiden befällt vorzugsweise das männliche Geschlecht. Leber giebt in der schon oft herangezogenen Abhandlnng aus eigener Statistik an, dass 80% auf das männliche 20% auf das weibliche kommen. Aus Mitteilungen anderer ebendort ergiebt sich das Verhältnis von 73% zu 27%. Mit diesen Zahlen stimmen die

von uns gefundenen gut zusammen: 68% waren männlichen, 32% weiblichen Geschlechts.

Von den mit der Erkrankung in Verbindung zu bringenden Complicationen verdient nach der Angabe der Autoren in erster Linie die Catarakt hervorgeschoben zu werden. Diese tritt zumeist am hinteren Pol auf und pflegt lange Jahre stationär zu bleiben.

Mooren giebt an, dass unter 64 Fällen sich 12, d. h, 18,75% doppelseitiger Catarakta polaris inripiens fanden. Einseitig wurde von ihm dieses Leiden dagegen nur einmal beobachtet.

Wir fanden diese Complikation nur vier mal, dabei war der jüngste Patient 54 Jahre, der älteste 67 Jahre alt.

Glaskörpertrübungen gehören bei der ächten Pigmentdegeneration zu den Seltenheiten. In unseren Fällen gelangten sie überhaupt nicht zur Beobachtung.

Nystagmus fanden wir fünf mal, darunter einmal nystagmus rotatorius bei bestehendem strabismus convergens. In einem anderen Falle stellte sich die Erscheinung nur auf einem Auge bei Verdecken des anderen ein.

Eine myopie von 6 D. wurde einmal zusammen mit nystagmus bei der Erkrankung beobachtet.

Myopie über 6 D. war 4 mal verzeichnet und vereinigt mit Choroiditis.

Letzterer Befund giebt uns Veranlassung zu bedenken, ob hier die retinitis pigmentosa nicht als Folgeerscheinung der die myopie begleitenden Choroiditis aufzufassen sei, und überhaupt zu der Untersuchung, ob denn alle Fälle, welche dem oben prezisirten Spiegelbefund entsprechen, der ächten Pigmentdegeneration zuzuzählen seien.

Die einschlägigen Forschungen haben sicher gestellt, dass eine Entzündung der Aderhaut nicht gerade selten mit einer retinitis der äusseren Schichten vergesellschaftet ist, und dass die retina unter diesen Verhältnissen, wenn auch nicht für gewöhnlich, ophthalmoskopisch und selbst mikroskopisch[1]) ein Bild zeigt, das dem bei der typischen Pigment-Entartung durchaus entspricht. Wir müssen also von der primären sklerosis retinae eine secundäre Form der retinitis pigmentosa absondern. Diese verdient den Namen um so eher, als sie im Anbeginn unter Entzündungserscheinungen einhergeht.

[1]) Handbuch der ges. Augenheilkunde Redigirt von Prof. Alfred Graefe und Prof. Theod. Saemisch. V. Band. V. Teil pag. 623 ff.

Daher sind wir geneigt, die oben erwähnten Fälle als secundäre retinitis pigmentosa oder Chorio-retinitis pigmentosa zu bezeichnen.

Mit Rücksicht auf das ätiologische Moment möchten wir hier auch 2 auf lues verdächtige Fälle erwähnen und die Frage offen lassen, ob hier die Netzhaut-Erkrankung der ächten Pigmentdegeneration zuzuschreiben, oder als ein Zeichen der syphilis anzusprechen sei. Für letztere Annahme spricht in einem Fall die Form der Gesichtsfeld-Beschränkung.

In weiteren 4 Fällen wurde vom Patienten eine kürzere Zeit vorausgegangene acute Erkrankung (je einmal Influenza, morbilli, variola, nephritis) für die Entstehung des Augenleidens beschuldigt.

Diese Mutmassung halten wir für unrichtig und nehmen vielmehr an, dass die Patienten erst durch eine im Anschluss an die Krankheit erfolgte plötzliche Verschlimmerung auf das schon lange vorhanden gewesene Uebel aufmerksam wurden.

Die Zahl unserer Fälle von ächter Pigment-Degeneration beträgt also 94.

Diese Form der Erkrankung kommt sowohl angeboren als erworben vor. Allerdings dürfte man bei der angeborenen Form richtiger von congenitaler Hemeralopie sprechen, da die Pigmentirung nicht das primäre ist, sondern sich im Lauf der 6—8 ersten Lebensjahre [1]) ausbildet.

Unter unseren Fällen waren 30 = 33,33%, von denen durch die Nachfrage festzustellen war, dass das Leiden angeboren, oder doch in früher Kindheit und nicht nach dem 6. Lebensjahre aufgetreten sei: Unter diesen waren 20 Knaben (66,67%) und 10 Mädchen (33,33%).

Zu den Fällen von retinitis pigmentosa acquisita haben wir nur diejenigen gezählt, bei denen die Erkrankung, wie in der anamnese bemerkt, erst nach dem XX. Lebensjahr dem Patienten aufgefallen war.

Allerdings sind wir uns durchaus klar darüber, dass solche anamnestischen Erhebungen durchaus nicht den Anspruch auf absolute Richtigkeit machen können. Wir wollen ein Beispiel dafür anführen, wie schwierig es oft sein mag, Richtiges aus dem Patienten herauszufragen. Der Fall wurde uns mündlich von dem Herrn Geh. Rat Völckers mitgetheilt. Die 37 Jahre alte Magd Dorothee N. kam in die hiesige Kgl. Augenklinik mit Klagen über Störungen

[1]) Mooren. Ophthalm. Beobachtungen S. 261—265.

des Sehvermögens. Die ophthalmoskopische Untersuchung ergab beiderseits atrophia nervi optici incipiens und ein kleines temporales staphylom. Auffällig deutlich waren die Gefässe der Aderhaut sichtbar. Patientin zeigte sich häufiger eine längere Zeit hindurch. Eines Tages wurde mit dem Augenspiegel eine leichte punktförmige Pigmentirung der peripheren Teile der Netzhaut festgestellt und es konnte weiterhin die Entwicklung des typischen Bildes von retinitis pigmentosa beobachtet werden. Erst zu dieser Zeit entschloss sich Patientin zu der Angabe, dass sie schon seit Jahren an hemeralopischen Beschwerden leide, und dass ein Bruder genau dieselbe Krankheit habe.

In 12 Fällen = 13,33% war das Jahr der Erkrankung vom Patienten angegeben. 10 von diesen waren männlichen, 2 weiblichen Geschlechts. 5 mal war von älteren Leuten nur die Angabe gemacht, dass das Leiden schon seit Jahren oder seit vielen Jahren bestehe und in 43 Fällen = 46,77% vermochten die Patienten überhaupt keine Angabe über die Dauer der Erkrankung zu machen.

Bei einer solchen Gleichgültigkeit des Publikums kann es nicht Wunder nehmen, dass Nachforschungen, die in ätiologischer Hinsicht angestellt wurden, nicht immer, und, wie wir glauben möchten, gewiss nicht oft genug zu dem erwarteten Resultat führten.

Es ist eine schon lange bekannte Thatsache, dass die retinitis pigmentosa sich unverhältnismässig oft bei Leuten findet, deren Eltern oder Grosseltern verwandt waren.

Man ist daher geneigt, für das Entstehen der Krankheit die consanguinetät der Voreltern in einer grossen Reihe der Fälle ursächlich anzuschuldigen.

Die ersten diesbezüglichen Mitteilungen wurden von Liebreich[1]) gemacht. Dieser beobachtete auch, dass in einer Reihe von Fällen die retinitis pigmentosa vereinigt vorkam mit anderen Leiden, für deren Ursprung ebenfalls Verwandtenehen beschuldigt werden: Cretinismus, Taubstummheit, Polydactylie u. a. Seitdem sind von den verschiedensten Seiten diese Angaben bestätigt.

Einige derselben mögen hier folgen.[2])

Autor.	Fälle v. ret. pigm.	darunter aus blutsv. Ehe	in %
Sienzal	21	8	38
Mooren	—	—	33

[1]) Nach der Angabe v. Mooren. Kl. Mon.-Bl. für Augenheilkunde 1863 pag. 105.

[2]) Dr. Ernst Fuchs. Ursachen und Verhütung der Blindheit. pag. 14.

Autor.	Fälle v. ret. pigm.	darunter aus blutsv. Ehe	in %
Leber	66	18	27
Sämisch	60	15	25

Unter unseren 30 Fällen von congenitaler sklerosis retinae stammten 6 aus Verwandtenehen, d. h. 20%.

Fuchs fügt seiner Tabelle hinzu: » . . . Es betrug in Frankreich die Zahl der blutsverwandten Ehen in den Jahren

1853—59 0,9% aller Ehen
und 1861—74 1,2% » »

Würde nun die retinitis pigmentosa nichts mit der Consanguinetät zu thun haben, so müssten nicht 25—38%, sondern etwa 1% der betreffenden Fälle aus blutsverwandten Ehen stammen, ja sogar noch weniger, da diese Ehen gewöhnlich weniger fruchtbar sind. Die retinitis pigmentosa ist also bei Kindern aus blutsverwandten Ehen etwa 30mal häufiger als bei anderen Kindern.«

In zweiter Linie ist ätiologisch die Vererbung heranzuziehen. Auf diesen Punkt machte A. v. Graefe zuerst aufmerksam, wie Mooren berichtet.

Leber giebt an, dass er direkte Erblichkeit unter 66 Fällen nur ein einziges mal nachweisen konnte. Unter unserem Material fanden wir sie dagegen viel häufiger. Von den 94 Fällen waren, 3 zweifelhafte Fälle ausgeschlossen, 11—11,70% herelitär belastet, in dreien von diesen trat die Erkrankung sicher als retinitis pigmentosa congenita auf, d. h. in 10% der Fälle dieser Art.

Dass eine Vererbung durch mehrere Generationen stattgefunden, war in zwei Fällen aus der Vorgeschichte festzustellen.

In dem einen giebt die 19jährige Elise M. an, dass der Vater der Mutter, die Mutter und deren sämtliche Geschwister, sowie zwei eigene von dreien hemeralopisch wären, resp. gewesen wären.

Die andere Mitteilung von einer 55 Jahre alten Mathilde H. lautet, dass sie immer nachtblind gewesen, ebenso wie ein Bruder, ein Sohn, und die Mutter.

Hereditäre Belastung und Blutsverwandtschaft der Eltern lag in 5 Fällen gleichzeitig vor.

Ist weder Abstammung aus Verwandtenehe noch hereditäre Belastung nachzuweisen, so spricht Leber von hereditärer Anlage, wenn gleichzeitig mehrere Geschwister ergriffen sind. Er fand, dass auf dieses allerdings auch absolut dunkle Moment fast gerade

so viel Fälle zurückzuführen seien, wie auf Consanguinetät der Vorfahren (31,8%). Wir sind im Prinzip, wenn auch nicht der Zahl nach zu dem gleichen Resultat gelangt. Unter 94 Fällen hatten wir 9 sicher aus Verwandtenehen stammende und 9, bei denen ohne irgend welchen nachweisbaren Grund die Erkrankung multipel unter Geschwistern aufgetreten war.

Für die Angabe Lebers, dass bisweilen abwechselnd ein gesundes und ein mit der Krankheit behaftetes Kind geboren werde, können wir ein Beispiel bringen. Das 1—3—5. Kind war frei, das 2—4—6. erkrankt. Es war zweifelhaft, ob hereditäre Belastung vorlag.

Taubstumm waren zwei der Patienten. Von dem einen war überhaupt nichts in Erfahrung zu bringen. Bei dem anderen konnte Consanguinetät der Eltern und hereditäre Belastung ausgeschlossen werden.

Dagegen hatte derselbe noch einen taubstummen Bruder und eine Schwester mit dem gleichen Leiden. Ein Patient hatte angegeben, dass von seinen Geschwistern zwei hemeralopisch, drei schwerhörig seien. Die Eltern waren Vetter und Cousine.

Addieren wir nun alle Fälle, die sich unter die oben für die Aetiologie aufgestellten Gesichtspunkte zusammenfassen lassen, und zählen diesen auch noch vier aetiologisch nicht ganz sichere Fälle zu, so bleibt aus der stattlichen Reihe von 94 Fällen die verhältnissmässig sehr grosse Anzahl von 52 Fällen = 55,32% zurück, über welche aetiologisch auch nicht das geringste in Erfahrung zu bringen war.

Immerhin aber geht auch aus unserem Material, zumal für die Fälle mit congenitaler retinitis pigmentosa hervor, dass Verwandtenehen eine wichtige Rolle für die Aetiologie spielen, und dass die Pigmentdegeneration der Netzhaut mit grosser Wahrscheinlichkeit zu denjenigen Krankheiten gehört, die durch Vererbung auf die Nachkommenschaft übergeht, oder doch wenigstens die Descendenten für das gleiche Leiden prädisponirt. Wenn nun auch die Krankheit verhältnismässig selten ist — unsere 100 Fälle sind aus 53 490 Journal Nummern ausgezogen —, so verdient sie trotzdem auch aus ökonomischen Gründen andauernde Beachtung. Eine ätiologische Blindenstatistik[1]) aus der Provinzial-Blindenanstalt von

[1]) Ein Beitrag zur Blindenstatistik. Inaugural-Dissertation v. Joh. Schaefer Kiel 1893.

Schleswig-Holstein und dem zugehörigen Blindenheim zeigt uns, dass 19% aller dort lebenden Blinden durch die retinitis pigmentosa das Augenlicht verloren.

Herrn Geheimen Medicinalrat Professor Dr. med. Völckers, meinem hochverehrten Lehrer, auch an dieser Stelle meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen für die gütige Anregung zu vorstehender Arbeit und seine stets bereite Hilfe, ist mir eine angenehme Pflicht.

Vita.

Georg, August Reinecke, lutherischer Confession, geb. am 4. XII. 1870 zu Hoya, als Sohn des Amtsrichters, jetzigen Amtsgerichts-Rats F. Reinecke und dessen Frau Gemahlin Friederike, geb. Meyer, erhielt seine Schulbildung auf dem Ratsgymnasium in Osnabrück. Das Zeugnis der Reife erhielt er zu Michaelis 1889 und studierte Medizin an den Universitäten zu Freiburg, Göttingen, München, Kiel.

Der ärztlichen Vorprüfung unterzog er sich am Ende des 4. Semesters zu Freiburg. In Kiel vollendete er am 27. Juni 1894 das medizinische Staatsexamen und bestand am 7. Juli das Examen rigorosum.